17

DOCTEUR VICTOR BERGÈS

Diplômé de Médecine Légale et de Psychiatrie
Diplômé d'Hygiène et Médecine Préventive
Diplômé d'Etudes Supérieures Médicales d'Education Physique

LES ENCÉPHALITES PSEUDO-TUMORALES

Président de Thèse : **M. RISER,** Professeur.

Toulouse, le 16 Juin 1943.

IMPRIMERIE DU MIDI, 14, RUE DE LA LOGE
PERPIGNAN
—
1947

LES ENCÉPHALITES PSEUDO-TUMORALES

Docteur Victor BERGÈS ✠

Diplômé de Médecine Légale et de Psychiatrie
Diplômé d'Hygiène et Médecine Préventive
Diplômé d'Etudes Supérieures Médicales d'Education Physique

LES ENCÉPHALITES PSEUDO-TUMORALES

Président de Thèse : **M. RISER**, Professeur.

Toulouse, le 16 Juin 1943.

Imprimerie du Midi, 14, rue de la Loge
PERPIGNAN

1947

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

MEIS ET AMICIS

A M. LE PROFESSEUR RISER,

Professeur de Neurologie à la Faculté de Médecine

Officier de la Légion d'Honneur

Médaillé Militaire

qui nous a inspiré le sujet de cette thèse. Qu'il veuille trouver ici l'expression de notre gratitude pour les conseils qu'il nous a prodigués.

A MESSIEURS LES PROFESSEURS

MEMBRES DU JURY

A TOUS MES MAITRES DE LA FACULTE

A M. LE PROFESSEUR PECH,

Professeur de Physique Médicale à la Faculté de Montpellier

humble témoignage de reconnaissance.

A M. LE PROFESSEUR CALMETTE,

Professeur à la Faculté des Lettres

Membre de l'Institut

qu'il veuille bien trouver ici l'hommage de notre reconnaissance et de notre respectueux attachement.

INTRODUCTION

Pour trop de praticiens, le syndrome d'hypertension cranienne est dû obligatoirement à une tumeur cérébrale. En vérité, celles-ci ne sont pas seules en cause ; on sait à l'heure actuelle que des réactions méningées chroniques, des néoformations parasitaires de toutes sortes, des anévrismes localisés, des causes d'ordre général telles que l'asystolie, des méningites séreuses et des réactions vaso-motrices au cours des ramollissements, entraînent très souvent une hypertension cranienne par des mécanismes variables.

En dehors des tumeurs cérébrales, certaines encéphalites aiguës sont également susceptibles de se manifester par des céphalées, des vomissements, de la stase papillaire, une hypertension manométrique du liquide céphalo-rachidien, des vertiges, de l'obnubilation, des signes en foyer qui peuvent en imposer pour une tumeur, au point que beaucoup de ces malades ont été opérés après avis de neurologistes très compétents.

Ces cas sont-ils fréquents ? Beaucoup sont certains encore de leur rareté, et pensent que de nombreuses observations présentées comme telles n'ont pas été vérifiées. C'est pourquoi il nous a paru intéressant, malgré les difficultés de l'heure présente, de réunir quelques cas tout à fait indiscutables, dont l'histoire a été publiée au cours des dernières années. Nous-mêmes avons pu observer quelques-uns de ces malades au Centre de neurochirurgie de la Faculté de Médecine.

Nous avons l'impression qu'il ne s'agit nullement de cas exceptionnels, mais que l'on doit envisager ce diagnostic d'une façon systématique. L'intérêt de cette étude résidera dans le fait de pouvoir individualiser l'encéphalite pseudo-tumorale dont Clovis VINCENT depuis un certain temps donna la formule : « Gros cerveau, petits ventricules ».

Les circonstances limitant étroitement notre travail, nous passerons rapidement sur les généralités historiques et cliniques pour présenter avant tout des observations probantes.

RAPPEL HISTORIQUE

C'est en 1901 qu'Oppenheim cite six observations d'hypertension intracranienne grave à allure régressive. Le terme pseudo-tumeur fut employé pour la première fois en 1904 par Edouard Nonne. Dès 190-1907 les premiers travaux sur les pseudo-tumeurs cérébrales furent effectués par l'Ecole allemande avec Rosenfeld ; en 1912, Schilder publie l'observation d'une encéphalite pseudo-tumorale à allure progressive qui, à l'examen anatomique, montre une dégénérescence scléreuse de la substance blanche des deux hémisphères. Ce fut à cette époque que Balo parla pour la première fois des leuco-encéphalites. Mais la plupart de ces observations comportent de graves omissions. La pression intracrânienne n'a pas été prise et le F. O. pas examiné. Depuis ce moment les écrits relatent souvent des observations des leuco-encéphalites subaiguës, de scléroses cérébrales pseudo-lobulaires, d'encéphalites périaxiales diffuses et, enfin, de leuco-encéphalites à forme pseudo-tumorales. Avant 1939 les travaux de Dereux et Liagre s'attachent à la description de la stase papillaire. MM. Barre, Van Bogaert et H. Roger poussent la question plus avant par l'étude des symptômes cliniques. C'est surtout par les travaux de Clovis Vincent et de Th. de Martel sur la ventriculographie et l'encéphalographie que le progrès le plus sensible fut réalisé.

CHAPITRE PREMIER

ESSAI DE CLASSIFICATION

Suivant l'évolution, nous distinguerons avec M. Roger deux groupes cliniques essentiels : les encéphalites progressives et les encéphalites régressives.

A. – LES ENCÉPHALITES PROGRESSIVES

Du type Shilder et Balo ; il s'agit essentiellement de leuco-encéphalites atteignant par conséquent la substance blanche. Dans beaucoup de cas, il n'y aura au cours de l'évolution aucune manifestation d'hypertension cranienne. Mais certains protocoles mentionnent celle-ci d'une façon certaine.

Mais à côté de ces formes parfaitement individualisées au point de vue anatomique, il est d'autrs encéphalites également progressives, mais bien distinctes des précédentes par l'absence de dégénération systématique de la substance blanche. La vascularité est très prédominante et on y voit des signes d'encéphalite non suppurée dans le sens véritable du mot, avec diffusion de nodules miliaires lymphocytaires ; telle est l'observation de Kogeber dont voici le résumé.

OBSERVATION N° 1 (KOGERER)

Il s'agit d'une jeune femme de vingt-neuf ans chez laquelle apparaissent brusquement des signes d'hypertension intracranienne : céphalées et vomissements. Pas de stase papillaire. Examen neurologique négatif ; cependant, à l'époque des règles surtout, phénomènes transitoires d'aphasie. Quatre mois plus tard, la présence d'une aphasie totale fait décider une intervention. Le volet est pratiqué dans la région temporale gauche. On note une pression intracranienne élevée, mais pas de tumeur. La malade reste aphasique. Une stase papillaire bilatérale s'installe, en même temps qu'une extrême agitation.

En septembre, on remarque une déviation conjuguée des yeux vers la gauche. Ceux-ci ébauchent quelques mouvements lorsqu'on éclaire brusquement la malade à gauche, alors que l'éclairage à droite ne paraît pas être perçu.

Réactions papillaires normales.

A l'examen neurologique, contracture des extrémités droites qui ne font pas de mouvements actifs, quelques mouvements possibles de la jambe gauche qui est en contracture également. Le membre supérieur gauche est normal. Les réflexes tendineux et périostés sont augmentés, pas de clonus. Le réflexe absominal est aboli à droite. Les cutanés plantaires se font en flexion, la sensibilité paraît intacte. La malade succombe un mois plus tard.

A l'examen anatomique, le cerveau est un peu œdématié, bien vascularisé, sans trace de tumeur. Sous les coupes histologiques on trouve sous les deux hémisphères, sans aucune localisation particulière, des modifications qui consistent surtout en une hyperhémie capillaire considérable. Dispersés dans les deux hémisphères cérébraux, existent des foyers d'étendue variable en rapport avec le système vasculaire et constitués par un réseau de vaisseaux plus ou mois gros à parois irrégulières. A d'autres endroits les vaisseaux sont thrombosés ou en voie d'organisation.

L'infiltration, d'ailleurs, s'étend à la périvasculaire et forme, en certaines places, des modules miliaires composés surtout de lymphocites de quelques cellules en fuseau riches en protoplasma que l'auteur considère comme des fibroblastes et d'amas pigmentaires. La réaction de la névroglie est très carastéristique : dans tout le cerveau, et surtout dans la substance grise, on voit de grosses cellules fusiformes qui s'accumulent surtout autour des gros foyers en rapport avec les vaisseaux. Il n'y a pas de véritable prolifération de la névroglie, mais plutôt une réaction secondaire. Par contre, les éléments nerveux eux-mêmes sont par endroits interrompues par un gros foyer ; dans le voisinage de ceux-ci il existe parfois un peu de tuméfaction trouble des cellules, mais il n'y a nulle part de processus de neuronophagie.

En résumé, dans ce cas qui, du point de vue clinique, se présentait avec les signes généraux et les ymptômes de localisation d'une tumeur cérébrale de l'hémisphère gauche, l'examen anatomique révèle la présence d'un processus d'encéphalite non suppurée, étendu aux deux hémisphères, déterminant des lésions importantes de l'appareil vasculaire, des infiltrations périvasculaires, une réaction secondaire de la névroglie, sans véritable participation des éléments nerveux.

Pas plus que la marche clinique de la maladie, les lésions anatomiques ne pouvaient d'ailleurs, selon l'auteur, permettre dans ce cas le diagnostic d'encéphalite épidémique : les altérations étaient uniformément disséminées et ne montraient aucune prédominance aux corps striés ni aux noyaux des nerfs craniens; d'autre part, ces lésions respectaient la substance nerveuse proprement dite.

OBSERVATION N° 2 (BARDELS)

Femme 32 ans. Début par douleurs de tête et vomissements, attaques convulsives avec parésies. Rémittence. Abattement puis collapsus. Nouvelles attaques avec vomissements, aphasie. Stase et hémorragies papillaires. Mort au bout de 8 semaines.

ANATOMIE

Macroscopiquement, la moelle paraît indemne. Sur une coupe transversale du cerveau, nombreuses hémorragies punctiformes au niveau de l'écorce. Hémorragies plus importantes au niveau des noyaux gris centraux, empiétant sur la capsule interne; foyer hémorragique important (comme une noix) dans le lobe occipital.

Microscopiquement, infiltration diffuse de la méninge molle surtout marquée au fond des sillons. L'adventice des artères piales est très infiltrée mais pas d'artérite à proprement parler. Très forte congestion veineuse et petites hémorragies murales. Endophlébite parcellaire, souvent nodale. Ces lésions veineuses sont très importantes par leur abondance et leur diffusion. Cependant jamais de thrombose au sens véritable du mot et le contenu du vaisseau reste normal.

Examen du cerveau : dans les portions macroscopiquement normales, la lésion dominante est une forte infiltration périvasculaire, media et intima des artères restant normales. Les lésions veineuses sont beaucoup plus importantes, infiltration massive, épaississement et sclérose de la paroi. Lumière rétrécie mais sans thrombose. Pas de modifications cytologiques caractéristiques de l'écorce, ni de la névroglie.

Dans les lobes occipitaux et temporaux (qui présentent, à l'œil nu, des hémorragies) les veines sont atteintes au maximum par une infiltration diffuse et de l'endophlébite. Les hémorragies sont réparties irrégulièrement dans la substance grise ou blanche, souvent punctiformes et fortement infiltrées de lymphocytes.

En résumé : protubérance et moelle épinière normales. Cependant très forte infiltration des méninges à ce niveau avec périartérite et périphlébite.

On se trouve ici devant une méningo encéphalite diffuse avec participation considérable de vascularite et suivant de thrombophlébite. Pas de tumeur.

Enfin un certain nombre d'observations ne comportent aucun examen anatomique suffisamment poussé et il n'est pas possible de leur attribuer une place bien déterminée. On peut dire seulement qu'il s'agit d'encéphalites progressives qui se sont terminées par la mort en quelques semaines. Telles sont certaines observations dont voici le résumé :

OBSERVATION N° 3. Prof. Cl. VINCENT (La Pitié)

Mme L..., 46 ans. Sans antécédents, ayant présenté une crise canidiale le 8 avril 1941 ; entre le 14 avril à l'hôpital Saint-Antoine. Ce jour-là : réflexes tendineux vifs, polycinédiques aux M. I., moins vifs aux M. S. Clonus rotulien, pas de Babinski. A la marche on note une certaine trémulation ; tremblement intentionnel léger ; mouvements un peu saccadés, voix hésitante. Pupilles réagissant bien à la lumière et accommodation. Cinq jours après l'entrée : mouches volantes. Sept jours après : diplasie pour vision éloignée. La première crise avait eu lieu le 8 avril 1941 : Nocturne, perte connaissance. Phase tonique aux quatre membres, prédominant à gauche ; puis sommeil jusqu'à 7 heures. Amnésie, morsure langue. P. L. le 21/4/41 : Lymphos 9, albumine 0,82, BW — ainsi que pour le sang. F. O. : Œdème accusé des papilles surtout à droite avec suffusions hémorragiques, réflectivité normale. Le 29 avril, deuxième crise de longue durée avec déviation conjuguée de la tête et des yeux vers la gauche à la suite de laquelle la malade est transportée à la Pitié. Le 3 mai : malade obnubilée, répond mais dysarthrie. Ni hoquet, ni vomissements, déglutition normale ; hémiplégie gauche, grosse hypotonie gauche, hyperréflectivité passive exagérée à jambe gauche. Mouvements cloniques au niveau de la face, avant-bras et main. A la face : clonus du frontal bilatéral, de l'orbiculaire des lèvres et des paupières. Au M. S.: clonus de l'abducteur du pouce et des M. I. (coudurier, adducteur, extenseur des orteils, jambier postérieur) 50 secondes par minute. Le 16/4/41 : G. R. 3.980.000, G. B. 6.200. Poly : 73 Eosino 1, Lymphos 19, Mono 7,1 = 80, Hechd, Kahn et

Meinicke négatifs. Carphologie aux M. S. D. Pas de Hernig vrai. Réflexes tendineux aux M. S. : Bicipital plus vif à gauche, styloradial non trouvé à gauche, Tricipital plus vif à gauche, cubitopronateur non trouvé à gauche. M. I. : réflexes normaux égaux. Cutanés : plantaire normal à droite, Babinski à gauche légèrement douteux. Abdominaux non trouvés. Cornéen aboli à gauche. Paralysie faciale à gauche. Réflexes nauséeux normaux. Constricteurs du pharynx normaux, raideur de la nuque pour l'anteflexion et rotation vers la droite. Liseré de Burdon aux gencives (Sertisseuse). Le 5 mai : coma dissipé, persistance de secousses dans l'hemiface gauche et à la main, type myoclonique, pas de Babinski, raideur de la nuque, Kernig +, douleur à la pression de la fesse temporale droite. F. O. : stase papillaire assez marquée. Le 16 mai : confusion mentale, agitation Kernig, contracture en flexion des M. S. et I., l'hémiplégie gauche semble regresser, Pas de Babinski. Asymétrie faciale à peine perçue. Le 20 mai : Coma volet fronto-parietal droit. Dure-mère pas très tendue : à son ouverture un peu de L. C. R. s'écoule entre dure-mère et cerveau. Cerveau un peu œdematié. Très congestif, saigne au moindre contact. Circonvolution d'aspect normal. En arrière au niveau de la frontale ascendante, les circonvolutions apparaissent pâles, un peu étalées. Incision du cortex en avant de la frontale ascendante. L'exploration ne montre pas de tumeur. Suture dure-mérienne laissée ouverte dans la région temporale, remise en place du volet, suture muscle et peau. Décès cinq jours après. Cerveau congestif, pas d'œdème cérébral, pas de foyer hémorragique, pas de tumeur.

OBSERVATION N° 4 (DUMOLARD, AUBRY, TOULANT)

20 décembre : Début brusque, douleurs vives aux membres supérieurs, puis se localisent aux membres inférieurs où elles sont très intenses.

8 janvier : Mouvements convulsifs et rythmiques du membre inférieur gauche. Réflexes tendineux très affaiblis. Cet état

s'aggrave de jour en jour jusqu'à l'aspect de convulsions épileptiformes et de mouvements choréiques.

22 janvier: Parésie du bras gauche, réflexes tendineux abolis aux membres inférieurs. Crises douloureuses très intenses au niveau du thorax et des cuisses ; plus tard, anxiété et dysarthrie, rétention d'urine. P. L. : B. W. négatif — Hecht : + dans le sang ; aucun symptôme oculaire.

24 janvier : escharres.

F. O. : début de stase papillaire. Veines volumineuses, papilles à bords flous. La stase s'accentue de jour en jour, l'œdème devient plus marqué, pas d'hémorragie.

Diminution de l'acuité central, champ visuel semble normal.

15 mars : Mort (syndrome d'épanchement pleural, escharres infectées).

Autopsie : n'a montré aucune tumeur cérébrale.

OBSERVATION N° 5 (ROSENFELD)

Femme 40 ans. Confusion aiguë avec attaques épileptiques, troubles de la parole. Céphalée, vomissements, vertiges. Œdème des papilles. Rémission puis aggravation avec ralentissement du pouls, fièvre, parésie, ptosis, troubles aphasiques, exagération des réflexes.

Œdème considérable de la papille avec hémorragies rétiniennes ; veines sinueuses, dilatées. Guérison avec léger déficit. Mort quatre ans après de péritonite.

Nécropsie : amas de corps amylacés et de pigments au niveau des vaisseaux et des septas dans toute l'étendue des voies optiques jusqu'aux corps genouillés. Il s'agit d'une encéphalite qui simule symptomatiquement les tumeurs cérébrales.

M. Valière-Vialeix fait remarquer l'importance de la constatation de reliquats inflammatoires dans les voies optiques, alors que l'examen du F. O. indiquait « stase papillaire ».

B. – LES ENCÉPHALITES REGRESSIVES

Ici, l'allure générale de la maladie est tout à fait différente de celle qui vient d'être envisagée. Après une phase d'hypertension cranienne et de signes en foyer plus ou moins intenses, la maladie s'atténue et finit par disparaître complètement. Un recul de plusieurs années, l'exploration neuro-chirurgicale et la ventriculographie permettent dans tous ces cas d'affirmer l'absence de tumeur. Malheureusement la biopsie cérébrale n'a pu être faite dans presque tous les cas et l'anatomie pathologique de ces formes si particulières est de ce fait très mal connue. Cependant l'hypothèse d'une encéphalite œdémateuse reste probable et jusqu'à plus ample informé, il convient de conserver la dénomination de névraxite pseudo-tumorale.

Voici plusieurs observations qui montrent bien ce qu'est cette singulière affection :

OBSERVATION N° 6 (Professeur RISER)

G... Andrée, 38 ans, ménagère.

Envoyée de Tunis pour : paralysie faciale, parésie des extenseurs aux deux membres supérieurs — troubles visuels, Dysmétrie.

Antécédents : Maladies d'enfant (coqueluche, varicelle, rougeole). Vers 8 ans otite suppurée gauche. Souffre parfois de l'oreille gauche mais plus jamais d'écoulement. Oreillons il y a sept ans. Appendicite opérée à chaud en mars 1939, 2 enfants, l'un mort à 8 mois : eczéma ? l'autre, âgé de 14 ans. Pas de fausses couches.

Vit en Tunisie depuis février ; pas de paludisme ; quelquefois diarrhée, mais ni glaireuse, ni sanglante.

Début : En mars 1940, hospitalisée à Souk-el-Kémis pour crises douloureuses de l'hypochondre droit avec irradiation scapulaire, très violente avec vomissements, — urines foncées, mais non décolorées. Presque apyrétique, la température aurait cependant atteint 38° une fois, pas de frissons. *Atteinte très marquée de l'état général :* très grande lassitude et *très gros* amaigrissement (8 kg. en quelques semaines). La radio aurait montré des calculs. La crise dure plusieurs semaines, puis s'amende et la malade rentre chez elle.

C'est après la sortie de l'hôpital qu'apparaissent les premiers troubles actuels : céphalées, nausées, anorexie, hoquet quelquefois et déjà quelques fourmillements dans la main gauche.

Mai 1940 : Mais c'est en mai 1940 que sont apparus des troubles plus importants :

a) Gêne fonctionnelle de la main gauche : grandes difficultés pour coudre, tricoter, s'habiller. Une huitaine de jours plus tard surviennent :

b) deux crises comitiales : s'étant levée la nuit, la malade perd connaissance, elle se mord la langue, ne perd pas ses urines. Elle aurait eu des mouvements convulsifs (?) dont elle ignore la localisation. Elle ne sait pas combien de temps elle reste sans connaissance. Le lendemain, deuxième crise semblable sur laquelle on a aussi peu de détails. Les deux fois la perte de conscience est certaine.

c) Vers le même moment *vomissements* qui durent 8 jours environ : fréquents, sans horaire fixe, indépendants de l'alimentation, survenant sans effort ; alimentaires, glaireux, bilieux.

d) Céphalée à laquelle la malade avait été sujette toute sa vie, mais qui s'aggrave à ce moment et change de caractères : céphalée occipitale, siégeant uniquement du côté gauche, constrictive s'accompagnant d'une impression de raideur de la nuque avec extension de la tête, mais pas de crises toniques vraies. Pas d'horaire fixe, aussi bien diurne que nocturne, temporairement calmée par l'aspirine. Ne s'accompagne d'aucun

trouble visuel ; cette céphalée s'atténue quand les vomissements se calment, l'alimentation redevient normale.

e) *Tendance lipothymique* plutôt que vertiges véritables.

Mai à septembre 1940 : Alternance de mieux, où la malade rentre chez elle, reprend à peu près sa vie normale, et de pires où elle retourne à l'hôpital. Pendant ces périodes d'aggravation :

— la paralysie de la main gauche s'accentue. La même gêne fonctionnelle apparaît dans la main droite, mais moins marquée et sans troubles sensitifs.

— la céphalée s'accentue, les vomissements réapparaissent.

— S. G. marqués : lassitude, anorexie totale, amaigrissement : en tout a perdu 18 kgs. Plus de crises comitiales.

Au mois de septembre : aggravation analogue, mais plus marquée — hospitalisation à Souk-el-Kémis jusqu'au mois d'octobre où on l'envoie à Tunis consulter le Dr Lamarche.

23 octobre : paralysie faciale droite avec atteinte incomplète du facial supérieur (la malade n'ayant jamais remarqué cette paralysie ne peut dire à quand elle remonte). Ptosis de la paupière supérieure gauche. Parésie des mouvements associés dans le regard à gauche. Mouvements saccadés mais sans nystagmus. Diplopie. Droit externe gauche très atteint. Réflexes pupillaires normaux. Parésie des extenseurs à droite et à gauche sans atrophie des muscles thénariens et interosseux. Réflexes tendineux très diminués aux M. S., vifs aux M. I. Pas de signes pyramidaux. Cependant réflexes cutanés abdominaux abolis. Pas de troubles objectifs de la sensibilité. Dysmétrie des épreuves doigt-nez. Marche festonnante. Parole un peu scandée — quelques achoppements. Amaigrissement.

Examen ophtalmologique (hôpital Sakidi) :

Champs visuels rétrécis sans scotome. Forte stase papillaire bilatérale déjà ancienne.

V O D : 0,9 — V O G : 0,7

Depuis l'arrivée en France (1er novembre) tendance à l'aggravation et deux nouveaux faits à noter : diplopie, fourmillements dans la main droite.

Examen du 1 novembre 1940 : Démarche légèrement festonnante dans l'ensemble, sans spasticité. Les deux mains sont tombantes comme dans une paralysie radiale (la malade relève facilement les poignets mais non les doigts). Les dernières phalanges sont aisément relevées quand sont maintenues les premières. L'écartement des doigts est difficile. Interosseux légèrement amaigris. Force de flexion conservée. Crochet des doigts assez fort. Réflexes existant aux M. S. mais faibles.

M. I. Pas de fatigabilité à la marche. Réflexes vifs mais non polycinétiques. Pas de Babinski.

Epreuve talon-genou : légère dysmétrie et instabilité au but surtout à gauche.

Epreuve de l'index : légère dysmétrie (?) et instabilité au but en tenant compte de la parésie des extenseurs. Dysmétrie plus marquée à gauche.

Diapason : conservé.

Séquelles nettes de *paralysie faciale droite* périphérique intéressant le VII inf. surtout : Bell intermittent, nasopalpébral diminué.

Réflexes cutanés abd. : impossibles à rechercher car paroi flasque.

Examen électrique : inexcitabilité complète faradique du radial. Egalité au galvanique. Cubital un peu paresseux.

Examen ophtalmologique : Stase bilatérale ancienne, énorme, avec hémorragies et exsudats organisés (exsudats dans l'œdème). Pas de troubles de la motilité extrinsèque. Pas de nystagmus. Bonne convergence. Bons réflexes pupillaires.

Deuxième examen ophtalmologique le 8 novembre : V O D : 8/10 ; V O G : 7/10. — Examen périmétrique normal. Du côté

droit stase avec filets hémorragiques sur les bords. Aspect légèrement atrophique dans la partie centrale et zone de rétinite proliférente en train de s'organiser. Aspect sensiblement identique à gauche. T. A. R. impossible à prendre — à signaler toutefois que le côté gauche semble moins atrophique. Réflexes iriens normaux.

Examen O. R. L. le 9 novembre : Tympan droit normal. Tympan gauche légèrement épaissi (otite dans l'enfance). Fosses nasales et pharyns normaux. Quelques bourdonnements à gauche. Hypoacousie tympanique par otite adhésive gauche. Accuse des vertiges, mais sensation de rotation céphalique et non sensation de rotation des objets extérieurs. Surviennent surtout avant les repas. Pas de sensation de déséquilibre. Aurait eu cette sensation lorsque la malade s'alimentait mal. — Hyporéflectivité vestibulaire bilatérale. Les épreuves caloriques déclenchent des vomissements, mais pas de sensations vertigineuses typiques.

O. D.	O. G.	
	W	
	———	Romberg normal.
+	R —	Nystagmus Spont. O.
1 m.	M. A. 15 cm.	R. Locom. 900 à droite.
+ + +	M. O. + + +	(mais démarche hésitante).
16 vd.	L. i 16 vd.	(faible).
	L. s	Epreuve bras tendu : normale.
60"	Ut 6 50"	» index : normale.

Radio simple : normale.

P. L. 10 novembre 1940.

Pression : couchée 31. Pas de blocage.

Albumine : 0,60.

Cellules : 12 lymphos.

Benjoin : 00000 1/2 222222 0000 t

B. W. : négatif.

Examen le 15 novembre 1940 : Subictère conjonctival.

Abdomen : paroi très flasque — amaigrissement — déshydratation — point vésiculaire très net — S. de Murphy. Rate percutable sur plusieurs travers de doigts. Pôle inférieur palpable sous les côtes.

Poumons : normaux.

Cœur : bruits normaux. Pouls 72 ; T. A. : 10 1/2 - 6 1/2.

Urines : albumine : 0 ; sucre : 0 ; urémie : 0,60.

Examen le 16 novembre : la malade trouve qu'elle remue mieux les mains depuis la P. L. et se sent mieux. Les réflexes abdominaux supérieurs existent. Point de Desjardins.

17 novembre : Urines : albumine, 0. On commence une série de cyanure (1/2 ctgr.).

18 novembre : la malade peut relever le poignet 5 — 10° au-dessus de l'horizontale ; ce sont les premières phalanges qu'elle ne peut relever. La flexion est normale mais rapproche et écarte mal les doigts. Relève bien les 2e et 3e phalanges. Pas d'atrophie.

F. O. : peu de changement. Tendance à la régression de la stase.

30 novembre : A la face : signe de Charles Bell. Pas de nystagmus.

Aux mains : Les troubles sont à peu près les mêmes : même impossibilité de lever les premières phalanges alors que les 2e et 3e le sont facilement, de même que la main sur le poignet. Même difficulté à l'écartement des doigts (surtout 1er et 2e) avec bonne conservation de la flexion.

Dysmétrie : très nette surtout à gauche dans les épreuves doigt-nez ; moins marquée aux membres inférieurs dans l'épreuve talon-genou, mais surtout à droite.

A eu 12 ctg. de cyanure et de la Septicémine. L'azotémie est à 0 gr. 50.

6 décembre. *Examen oculaire :*

O. D. : Stage en régression. Hémorragies résorbées, aspect atrophique s'accentue.

O. G. : Diminution de la stase. La pupille prend l'aspect de simple névrite, disparition absolue de toute hémorragie. T. A. R. : 10.

Acuité : C. D., 10/10 — O. G. : 9/10.

Examen périmétrique normal.

9 décembre. *Examen électrique :*

Hypoexcitabilité galvanique très marquée avec égalité polaire D. G. dans tous les domaines au radial, sauf au long supinateur.

Cependant avec 7 milliampères ébauche nette de contraction de l'extenseur propre de l'index D. Les autres ne répondent pas. Aucune réponse au faradique.

Excitabilité cubito-médiane normale.

14 décembre. P. L. Pression : couchée 26, assise 40, pas de blocage.

Albumine : 0,25.

Cellules : 0,2.

Benjoin : 0000121000000000.

18 séances de radiothérapie.

24 janvier 1941. *Examen oculaire :*

O. D. : très léger œdème du bord supérieur sans hémorragie et sans atrophie.

O. G. : petit œdème des bords supérieur et inférieur, sans atrophie.

V. O. D. : 10/10 ; V. O. G. : 9/10.

27 janvier. *Examen électrique :*

Triceps des deux côtés répond au faradique ; seule la branche externe du radial répond mal des deux côtés.

Sort le 30 janvier 1941.

Octobre 1941. — Ecrit qu'elle est complètement guérie. Pas de céphalée. Se sert normalement de ses mains. Travaille depuis juin comme servante à l'hôpital militaire de Limoges.

Actuellement en 1943, la guérison se maintient.

OBSERVATION N° 7 (Professeur RISER, Docteur BECK) (inédite)

J. R..., 20 ans. Nous avons été appelé le 26 mai 1938 auprès du jeune R... qui présentait depuis quelques jours une tendance de plus en plus forte au sommeil, pour en arriver à dormir continuellement.

Antécédents. — Amygdalites fréquentes, *otites moyennes bilatérales,* pharyngites.

20 avril 1938. — Brusque perte de connaissance et crise comitiale brève, indiscutable.

Examen. — Rien à signaler au point de vue neurologique et oculaire (20 centigrammes gardénal par jour). O. R. L. : R. A. S.

3 mai 1938. — Torpeur légère, diminution d'activité physique et psychique. Le malade a toujours sommeil (s'endort à table). La dose de gardénal est légèrement diminuée. Malgré cela l'hébétude et la tendance au sommeil s'accentuent. Il s'endort partout où il se trouve.

20 mai 1938. - Sommeil très profond, relâchement musculaire total plus net que le sommeil physiologique ; des excitations cutanées le réveillent et il reprend assez vite contact avec le milieu extérieur, pour retomber au bout de quelques minutes dans un sommeil très profond. Céphalée très légère. Parole lente non dysarthrique. En dehors du sommeil, l'obaubilation n'est pas douteuse. Nystagmus dans tous les sens. Hypotomie globale importante. Réflexes tendineux et cutanés abdominaux abolis. La gorge est rouge. Température 37° 1. Pouls à 60. La veille deux vomissements sans effort.

20 mai 1938 au soir. — F. O. : congestion papillaire avec *œdème péripapillaire* très léger mais très net.

V. O. D. G. : 10/10. Température 40°.

21 mai 1938. — P. L. : T. R. assis : 35 cms. Queckensteedt positif. Après soustraction de 4 cc. de L. C. R. la tension tombe à 28 en position assise.

L. C. R. : albumine 0,80 cellules 3,8 par mm³.

22 mai 1938. — *Ventriculographie :* ventricules normaux.

Intervention. — Trépanation pariétale droite. Pas d'arachnoïdite ; méninge molle, hyperhémiée, circonvolutions œdématiées.

M. Clovis Vincent pense qu'il s'agit d'encéphalite pseudo-tumorale. Après l'intervention, rapide amélioration. La tendance au sommeil et l'obnubilation disparurent. Radiothérapie locale, injections alternées tous les trois mois de naïodine B intraveineuse et de cyanure de Hg.

Septembre 1938. — Crise comitiale généralisée ; les crises persistent malgré radiothérapie et traitement anti-infectieux (10 ctgr. de gardénal par jour).

Avril 1940. — (Pr. Vincent) : Conseille la poursuite du même traitement. Les crises comitiales toujours généralisées (1 à 2 tous les trois mois) continuent.

Novembre-décembre 1940. — Les crises augmentent de fréquence (gardénal 20-25 ctgr.). Aucun élément clinique ou oculaire d'H. C. Les crises toujours généralisées, jamais de type jacksonien. Diminution de l'activité psychique, réactions psychomotrices lentes, mémoire de fixation très atteinte.

Mars 1941 (Professeur Vincent). Ventriculographie et Encéphalographie artérielle (Thorothrast bi-carotidien). Tout est normal. Mais le volet décompressif s'est soudé. Nouvelle décompressive qui permet de voir le cerveau normal.

Radiothérapie, naïodine.

Actuellement, cinq ans après le début de la maladie, les crises se sont espacées, mais absences nombreuses souvent longues (20 ctgr. de gardénal).

Diminution des facultés mentales, comportement un peu normal (A base d'instabilité).

Le solantyl et le dihydan (à la place du gardénal) paraissent diminuer le nombre des crises.

Conclusions. — E. P. T. certains par son évolution. Recul très suffisant (5 ans).

Pas d'hypertension manométrique et cependant à l'opération petits ventricules, écorce œdémateuse.

Œdème papillaire n'est pas dû à une névrite optique, car V. O. D. G. = 10/10.

Il s'agit d'une stase mécanique, car les constatations opératoires sont nettes malgré l'absence d'hypertension manométrique.

OBSERVATION N° 8 (ROGER)

Man... Jeanne, 12 ans 1/2, sans antécédents pathologiques, si ce n'est une otorrhée droite durant l'hiver 1933-34, présente depuis décembre 1931 des crises jacksoniennes gauches paresthésies de la main gagnant ensuite bras et face, suivies de convulsions cloniques gauches, qui se généralisent enfin. D'abord mi-mensuelles, ces crises se rapprochent jusqu'à survenir, en octobre 1935, 2 à 3 fois par jour. Certaines s'accompagnent de perte de connaissance avec chute et amnésie ; d'autres s'atténuent après les premiers mouvements cloniques. Il n'y a pas de céhalées, ni de vomissements, mais des troubles du caractère à type d'irritabilité et une moins grande aptitude au travail scolaire.

Depuis le début de la maladie, l'enfant qui mesure 1 m. 52 est passée de 40 à 62 kg. 500.

Examen le 1er octobre 1935 : dans l'attitude du serment, le bras gauche est plus lourd ; est aussi plus hypotone ; les réflexes tendineux des bras et jambe gauches sont plus vifs ; il existe un signe de Babinski bilatéral prédominant à gauche, une manœuvre de la jambe de Barré positive à gauche.

Examen ophtalmologique (Dr Guillot) : A. V. 10/10 ; C. V., motilité normaux ; P. A. R. 20 gr. ; T. A. générale : 12-6 (au Vaquez).

Radiographies du crâne : Aspect nuageux de la voûte. Congestion vasculaire dans la région frontale. L. C. R. : 1 élément 25 cgr. d'albumine ; B. W. : négatif.

Sang : Urée : 0,37 ; B. W. : négatif ; G. R. : 3.900.000 ; G. B. 20.000 ; polyneutro : 83 ; monocytes : 4 ; lymphocytes : 13.

En un mois, le poids augmente encore de 2 kg. Le 15 octobre l'hémiparésie gauche a gagné la face. Stase papillaire au début : T. A. R. 35 gr.

Un essai de ventriculographie (le 23 octobre 1935) est infructueux, les ventricules ne pouvant être trouvés par la ponction.

Encéphalographie par voie lombaire : cornes frontales petites, mais refoulées en masse vers la droite.

Intervention le 6 novembre 1935 (Drs Arnaud et Paillas). — Sous anesthésie locale, un grand volet fronto-pariétal droit permet d'accéder, après incision duremérienne, sur un cerveau congestif œdémateux, avec de volumineuses veines corticales réunies en tête de méduse. Le ventricule latéral ne peut être trouvé. L'exploration du cortex, de la base, de la fosse moyenne, ne montre pas de tumeur.

Reposition du lambeau et fermeture.

Suites très simples : Les crises se répètent à raison de une ou deux par semaine jusqu'au 21 novembre 1935. Puis elles disparaissent complètement jusqu'en juin 1936, époque où elles se reproduisent après une otorrhée gauche.

Pendant trois mois, les crises se répètent deux à trois fois par mois, puis disparaissent complètement.

La stase a cédé dès après l'opération pour faire place à une décoloration papillaire.

Revue en octobre 1938, environ trois ans après l'opération, Jeanne est en excellent état, elle n'a plus eu de crises ; son intelligence est vive ; elle travaille sans fatigue à la couture. Les papilles sont légèrement décolorées ; l'examen neurologique est parfaitement négatif.

OBSERVATION N° 9

Bes... Laurette, 6 ans. Aucun antécédent pathologique.

Le 4 mai 1937, douleur d'apparition brusque dans la région auriculo-mastoïdienne droite ; aucun écoulement, mais tympan rouge ; fièvre à 39° (examen du Dr Rougy). Deux jours après : douleur dans l'œil droit.

Le 8 mai, la fièvre tombe ; la guérison paraît assurée durant deux semaines, mais on note une somnolence anormale.

On voit alors survenir des céphalées violentes et un vomissement qui s'accompagnent d'un signe de Kerhig et d'un signe de Babinski bilatéral. Une ponction lombaire, pratiquée par le médecin traitant (sur les conseils du Pr Paul Giraud) donne 0,50 d'albumine, 40 lymphocytes au mmq., dont 5 % de polynucléaires. Progressivement, l'enfant s'améliore, la céphalée diminue, le Kernig disparaît ; mais le signe de Babinski persiste. Nouvelle P. L. : albumine 0,25, 10 lymphocytes au mmq.

Le 3 juin : reprise des céphalées violentes et persistantes.

Examen ophtalmologique le 5 juin (Dr Sedan) : stase papillaire bilatérale intense.

Notre examen du 15 juin 1937 permet de noter : intelligence vive, sans obnubilation, nausées fréquentes, diplopie horizontale intermittente, température 38°5, pouls 120 ; hémiparésie

gauche prédominant à la face, avec hyperréflexie, extension spontanée du gros orteil; Kernig à 45°, douleur au pincement des deux trapèzes, parésie du VI droit, champ visuel normal, acuité 10/10 O. D. G., œdème papillaire intense prédominant à droite (Drs Sedan et Guillot).

Radiographie du crâne : aspect nuageux, sutures bien visibles (légèrement distendues).

Examen hématologique : G. R. : 4.080.000 ; G. B. : 10.000 ; 80 poly., 17 lympho., 3 mono.

Essai de ventriculographie le 15 juin : les ventricules ne peuvent être découverts malgré plusieurs ponctions. On fait alors une encéphalographie par voie lombaire (position tête fléchie) : l'air se collecte dans les lacs de la base, sous la tente du cervelet, et pénètre les ventricules, sous forme de deux bulles frontales.

Les deux jours suivants, l'état général s'est amélioré, la température est de 37°5, le pouls à 80, mais l'œdème papillaire, toujours considérable, impose la trépanation décompressive.

Le 18 juin, par une brèche de Cushing à droite, le Dr Arnaud découvre une dure-mère extrêmement tendue ; son incision laisse écouler une très petite quantité de liquide. Le cerveau œdémateux comble rapidement la brèche ; malgré plusieurs tentatives le ventricule droit ne peut être ponctionné.

Les suites sont très simples. On fait deux ponctions lombaires. Le 20 juin, la stase commence à régresser, le 22 juin l'hémiplégie gauche a complètement disparu, excepté une discrète parésie faciale ; les signes de Kernig et de Babinski persistent ; la brèche temporale est très tendue, sans battements.

Peu à peu, la papille se décolore ; elle est d'un aspect nacré au mois de septembre, mais les bords sont nets comme s'il n'y avait pas eu de stase (Dr Guillot). La vision est de 9/10. L'enfant rentre en classe au mois d'octobre sans séquelles neurologiques, mais avec une intelligence moins vive qu'auparavant.

Revue au début de février 1939, la jeune Laurette présente quelques troubles du caractère, une légère instabilité scolaire, une certaine difficulté à apprendre le calcul.

Elle n'a jamais eu de maux de tête.

Vision : O. D. G. 8/10 ; aucune trace de stase ni de névrite ; infime décoloration des disques optiques ; P. A. R. 30 gr. ; C. V. normaux.

Léger pouls cérébral au niveau de la brèche temporale. Aucun signe neurologique, en particulier, aucun déficit, quoique, à la fatigue prolongée, la malade fléchisse un peu le genou gauche. Réflexes rotulien et achilléen difficiles à mettre en évidence.

Durant son hospitalisation et depuis lors, la malade a eu des séries d'injections de septicémine, d'uroformine, de salitropine et d'arsylène.

Un an et demi après tout trouble a disparu. On ne constate plus *qu'une décoloration de la papille.*

OBSERVATION N° 10 (BARRE)

R. O... Marie, 17 ans, femme de chambre.

Vers le 25 mars 1931, M^lle^ R. est prise de céphaplées qui occupent la région frontale : ces douleurs sont constantes, sourdes, ne présentent pas de paroxysme et ne sont pas influencées par la position de la tête. Elle n'a pas de vomissements ni de nausées; mais elle voit double, et sa voix a un timbre un peu nasonné. Elle ne se plaint de rien d'autre.

Une enquête sur le passé de la malade apprend bientôt que le 25 février 1931 elle a été hospitalisée pour rougeole bénigne et que le 17 mars elle a eu une angine. Pendant les huit jours qu'a duré cette seconde infection, elle a souffert de céphalées occipitales.

Quand elle entre à la clinique (31 mars 1932) nous constatons un strabisme intense de l'œil gauche, récent, une parésie faciale du même côté et de type périphérique, une hypotonie avec début d'atrophie de la moitié gauche de la langue et un nystagmus giratoire horaire aussi bien dans le regard à gauche qu'à droite.

L'examen de l'appareil vestibulaire est pratiqué au complet et

tout se passe comme on l'observe habituellement dans certaines affections bulbaires (springo-bulbie tout particulièrement) : les épreuves instrumentales donnent des résultats qu'on peut interpréter comme suit : un certain groupe de fibres vestibulaires, les plus basses, est irrité dans la 1/2 gauche du bulbe et ne gêne pas sensiblement l'activité réactionnelle des fibres vestibulaires susjacentes du même côté pi de celles du côté oposé.

F. O. *forte stase bilatérale* et le de Tumeur de la fosse post. avait été porté en dehors de nous, accompagné de la mention « intervention urgente ».

L'existence d'un syndrome vestibulaire dysharmonieux nous fait suspecter celle d'un trouble cérébelleux, et nous trouvons en effet que l'épreuve du doigt au nez est presque régulièrement incorrecte avec la main droite.

Il n'existe pas de trouble pyramidal net ni du type irritatif, ni déficitaire ; le Babinski fait défaut et la manœuvre de la jambe est négative ; on doit signaler l'abolition ordinaire du réflexe cutané plantaire des deux côtés et celle des réflexes abdom. à gauche.

P. L. En position couchée, donne au Claude le chiffre initial de 31 c. (donc hypertension certaine) ; un léger effleurement compressif des jugulaires la fait monter à 35 c. ; elle revient ensuite à 29 rapidement.

On prélève seulement 2 cm. de liquide par prudence. 2 cellules 2 par mmc. Albumine ne paraît pas augmentée, au simple examen à la chaleur.

Les différents troubles cliniques notés plus haut se développent légèrement dans les jours qui suivent, mais vers le 22 avril la céphalée cesse.

On nous presse d'agir chirurgicalement. Des examens successifs : 22 avril, 28 avril, 5 juin, 18 juin, montrent en effet une stase énorme.

Nous notons alors dans l'observation les considérations suivantes :

« Bien que la stase papillaire soit ferme et qu'il y ait de « l'hypertension L. C. R., nous ne croyons pas à l'existence « d'une tumeur cérébrale, qui pourrait siéger d'après plusieurs « signes dans la fosse postérieure, et intéressant particulière- « ment la 1/2 droite du bulbe.

« 1° Dans l'hypothèse de tumeur le développement rapide « d'une S. P. énorme contraste avec la légèreté de la céphalée « qui n'a ni les paroxysmes qu'on lui voit d'ordinaire dans les « cas de tumeur à évolution rapide, ni irradiation à la nuque, « habituelles dans les Tumeurs de la fosse post.

« L'absence de vomissements et de nausées constitue un fait « négatif qui nous impressionne et nous fait douter d'une « tumeur de la fosse postérieure.

« 2° Les troubles les plus importants: stase, céphalée, diplo- « plie, hemiatrophie linguale, paralysie d'un constricteur du « pharynx, se sont développés en même temps et pendant le « décours d'une infection nettement caractérisée.

« 3° Les troubles vestibulaires sont différents de ceux que « nous avons rencontrés dans les différentes Tumeurs de la « fosse postérieure.

« 4° Il nous paraît exister un désaccord entre l'importance de « la stase aiguë et le faible degré de l'hypertension du L. C. R. « bien que la communication entre les cavités céphalique et « spinale soit certaine.

« Nous nous rattachons pour ces raisons à l'idée qu'il s'agit « chez notre malade d'un processus intracranien, d'origine « infectieuse, d'une encéphalite à localisation bulbaire, et non « d'une Tumeur, et nous instituons une thérapeutique anti- « infectieuse (iodoseptine, salicylate I. V., urotropine...). »

On décide de suivre la malade par des examens oculaires successifs :

5 juin. — F. O. sans changement, vision normale.

18 juin. — F. O. stase un peu plus prononcée à droite qu'à gauche, acuité normale.

19 juin. — P. L. (position horizontale) pression initiale 31 c., Queckensteed 39 c. Descente à 31 c. 2 cellules par mm³ et 0,25 ctgr. d'albumine.

2 juillet. — F. O. stase diminuée.

28 juillet. — F. O. stase diminuée.

24 août. — F. O. stase diminuée.

30 septembre. — F. O. voie d'amélioration. A droite la papille est toujours floue et sans saillie. Bon état général. Plus de céphalée, mais la diploplie et autres signes bulbaires restent.

26 janvier. — Très bonne santé ; diploplie (par strabisme int. de O. G.) et d'avaler quelquefois de travers. Son nystagmus horaire existe toujours ainsi qu'hemiatrophie linguiale droite, la paresie 1/2 gauche du voile et du constricteur supérieur gauche du pharynx.

Doigt au nez un peu troublé à gauche : déficit pyramidal léger (même douteux) à gauche : manœuvre de la jambe un peu positive au 2e temps de ce côté.

Vision normale. Veines du F. O. restent légèrement dilatées à droite et à gauche.

OBSERVATION N° 11

Mlle Es... Berthe, 18 ans.

25 mai 1931. — La malade accouche normalement. Consécutivement phénomènes d'entérite sans fièvre pendant 4 jours et un début de mastite.

11 juin. — Céphalée intense apparaît dans l'hémicrâne droit et irradié dans la nuque; cette céphalée apparaît et disparaît sans

cause nette ni horaire régulier ; dure quelquefois une heure, d'autrefois un jour entier ; l'application de glace la soulage.

Photophobie prononcée surtout pour la lumière artificielle ; vomit plusieurs fois avec difficulté et douleur et cela pendant quelques jours.

Bourdonnements d'oreille, vertiges ; ces deux phénomènes apparaissent quand elle se lève ou reste assise. Elle se sent faible et souffre quand elle tourne la tête ou exécute des mouvements de latéralité.

15 juin. — On note une diplopie dans les regards latéraux des troubles vestibulaires cliniques.

Babinski ner bilatéral sans signe net de déficit pyramidal.

Appareil cerebelleux normal, sensibilité normale, sphincters normaux.

T. A. Mx 10,5, oscillations très faibles.

Sang : hematies 4.280.000 — gl. bl. 13.250 — hemoglobine 80 %.

F. O. : Stase bilatérale.

29 juin. — F. O. : Stase bilatérale ; Diplopie difficile à interpréter.

22 juillet. — P. L. (en position assise) Claude — 61 c. ; Queckensteed 75 c. — 65 c. Sans retirer de liquide nous inclinons la malade sur son lit et sa position horizontale la pression est de 41 c. Il existe donc une hypertension nette.

L'auteur élimine la possibilité d'un néoplasme cérébral pour s'arrêter à l'idée suivante : malade affaiblie par l'accouchement, à début sanguin insuffisant, hypotendue artérielle en état de légère infection (13500 GB le matin à jeun), tous ces symptômes expliquent l'apparition des troubles visuels dans la station debout, céphalées maximum à jeun et leur disparition après les repas et même le signe de Babinski par ischémie des faisceaux pyramidaux. Mais l'auteur ne s'explique pas la stase

papillaire et l'hypertension du L. C. R. (la formule cytologique et chimique du L. C. R. éliminant l'idée d'une ependymite infectieuse.

On fait alors à la malade des injections de sérum glucosé et des anti-infectieux.

8 septembre. — Enorme stase. Vision normale. Le signe de Babinski a disparu à droite.

26 septembre. — Forte stase. Vision normale.

La malade quitta la clinique et continue le même traitement quelque temps. Elle reprend son travail.

31 janvier. — Plus de troubles pyramidaux ni vestibulaires. La strase a disparu.

OBSERVATION N° 12 (A. SOUQUES)

Homme jeune. Depuis 5 à 6 ans : céphalée hémicranique survenant par crises, vertiges phénomènes jacksonniens au membre inf. droit, amblyopie. Stase papillaire bilatérale.

Le diagnostic de Tumeur fut porté. Intervention : large volet ; incision de la dure-mère. Le cerveau fit de suite hernie et une grande quantité de L. C. R. s'écoula. On ne vit rien sur l'hémisphère gauche. On replaça le volet.

Courte aphasie post-opératoire, et le malade guérit rapidement. Vingt ans après il fut revu et depuis l'opération aucun des phénomènes précités n'avait reparu. Simplement vestige de papillite et légère amblyopie.

OBSERVATION N° 13 (inédite). Professeur RISER

R... Rose, 23 ans. Rien à signaler avant le 23 août 1942. Ce jour-là fatigue, céphalées, vomissements. Le 15 septembre, fausse couche. Le 19, température à 39°, frissons. Sulfamides. Curetage le 20 septembre ; les sulvamides sont vomies. Ni albuminerie,

ni hypertension artérielle, ni convulsions. Le 23 septembre, céphalées diffusées qui vont en s'atténuant mais la vue se trouble et le 2 octobre on constate une stase papillaire et des hémorragies à O. D. G. avec exsudats importants. L'examen neurologique ne montre qu'une légère limitation du regard dans la latéralité en dehors et à droite, nytagmus paralytique du regard dans la latéralité à gauche par parésie de la VI[e] paire. O. D. = 7/10, O. G. = 8/10.

Champ visuel normal. Meinicke +++.

Le 9 octobre œdème du F. O. plus étalé, plus d'hémorragie. Ventriculographie le 10 octobre 1942 : ventricules en place de forme et capacité normales. On suit la maladie en surveillant l'acuité visuelle. Le 14 octobre, la paralysie des yeux VI a disparu. Sérum hypertonique et cyanure de mercure intraveineux. L'acuité évolue entre O. D. = 7/10, O. G. = 8/10. Le 9 novembre, légère amélioration du F. O. où on commence à voir les concours papillaires. Le 30 novembre, ce contour est bien net de 6 heures à midi et un peu plus flou de midi à six heures. Aucun signe neurologique. Le 1[er] février 1943 O. G. = 9/10, O. D. = 8/10. Léger flou de midi à 6 heures et décoloration T. A. R. = 25.

Malade en cours d'évoultion.

OBSERVATION N° 14 (inédite). Professeur RISER

L... Louise, 20 ans, céphalées frontales, sans vomissements, débutent en mai 1942. Hydrosadénite en août. Les céphalées persistent, pas de troubles oculaires. En setembre 1942 les céphalées ont disparu.

En novembre, baisse de l'acuité visuelle droite, céphalées très violentes frontales droites. F. O. normal. Examen neurologique négatif. On pense à une névrite optique rétrobulbaire. Naiodine B. Très légère amélioration subjective. Quelques jours après, œdème papillaire droite et scotome central. Baisse de l'acuité visuelle gauche, fatigabilité, céphalées, troubles statiques, puis marche impossible.

Le 4 décembre, céphalées prédominant à gauche, frontales; ni vomissements, ni obnubilation, légère somnolence. Chute de l'acuité visuelle, gros œdème papillaire à droite, début d'œdème à gauche, scotome central à gauche, syndrome pyramidal aux membres inférieurs, léger syndrome cérebelleux au membre supérieur gauche, nystagmus, légère exophtalmie.

Le 6 décembre, la pression ventriculaire assise = 20.

Le 11 décembre : rien de nouveau, sauf parésie des deux VI avec très important nystagmus dans la latéralité. Vue trouble (ne peut compter les doigts). Globules blancs = 10.000 ; globules rouges = 900.000.

Ventriculographie : ventricules intélérants, vite pleins, petits, bien en place. Sérum hypertonique intraveineux. Le 12 décembre, vu la cécité presque complète, trépanation décompressive droite.

Le 13, coma complet, agitation, pouls très rapide (syncortyl, sérum hypertonique).

Le 14, grosse amélioration, malade consciente, pouls très rapide (syncortyl).

Le 17, la malade comence à revoir, distingue les ombres, bon état général ; œdème papillaire bilatéral toujours très important, sans hémorragies, ni atrophies, mydriase.

Le 29, la parésie des deux VI a régressé nettement ainsi que le nystagmus. O. D. = 3/10, O. G. = 1/20, œdème papillaire, bords légèrement flous.

Du 30 décembre 1942 à mai 1943, les phénomènes vont en régressant de plus en plus et l'acuité est à cette dernière date de 6/10. Entre temps une toux sèche s'est intallée et un amaigrissement notable survient. On fit une percuti qui fut très fortement positive. Le 12 mai l'œdème a complètement disparu, la papille est colorée.

Malade en cours d'évolution.

CHAPITRE II

ÉTUDE D'ENSEMBLE

Les circonstances d'apparition des encéphalites pseudo-tumorales sont assez variables. Dans quelques cas on a pu signaler une infection post-abortum (observation n° 13), une infection otique (observations n° 6, n° 8, n° 9), une angine (obserservation n° 10). Mais ce sont là des faits exceptionnels et aucun élément infectieux n'est mentionné dans les autres protocoles.

La maladie peut débuter par le syndrome d'hypertension cranienne bien connu et pendant une longue partie de son évolution ne pas se manifester par des signes en foyer. Dans ce cas la céphalée ouvre la scène de plus en plus intense et continuelle ; l'obnubilation est particulièrement précoce ; les signes visuels (obnubilation amaurose transitoire, stase papillaire) demeurent relativement frustes ou au contraire sont assez rapidement accentués. Après quelques semaines d'évolution, l'obnubilation et la torpeur augmentent, les céphalées deviennent intolérables et on peut voir survenir des signes en foyer plus ou moins variables, mais dans la majorité des cas de ce type, toujours très minimes ou même absents. L'examen du L. C. R. montre une hypertension manifeste. On notera une hyperalbuminose et une hypercytose modérées. La pression ventriculaire peut être

très variable, tantôt minime, tantôt nulle ou au contraire nettement augmentée. D'une manière générale, en quelques semaines, la maladie évolue vers une amélioration progressive et dans beaucoup de cas la guérison se produit et demeure stable avec un minimum de séquelles. Cependant une névrite otique post-stase n'est pas rare.

Un second mode d'évolution est bien différent et comportera avant tout des signes en foyer précoces : parmi ceux-ci l'hémiparésie est particulièrement fréquente ; il est rare qu'il s'agisse d'une hémiplégie complète avec un déficit moteur très accusé. Dans la très grande majorité des cas on observe souvent une diminution de la force segmentaire, de la paresse et de la lenteur des mouvements et un syndrome de Barre du type « déficitaire ». Cette hémiparésie est d'ailleurs variable d'une semaine à l'autre et sa régression à peu près complète est de règle.

Il est très fréquent de la voir survenir après des crises d'épilepsie Bravais-Jacksonienne. Ces crises n'offrent rien de caractéristique si ce n'est pas la fréquence de manifestations sensitivo-motrices pré-crise et post-crise. C'est parmi celles-ci que prend place l'hémiparésie dont il vient d'être question.

La dysarthrie est un signe en foyer assez précoce. Dans la majorité des cas elle accompagne l'hémiparésie que celle-ci siège à droite ou à gauche ; beaucoup plus rarement elle est isolée.

Le syndrome pariétal et l'hémianopsie corticale ne sont pas certains. Par contre, l'épilepsie généralisée est fréquente. Rien ne la distingue de la crise « essentielle » ; il n'y a pas de manifestations prémonitrices. La perte de conscience est d'emblée absolue, phases tonique et clonique se succèdent parfaitement généralisées ; il n'y a pas de parésie post-crise.

Quoiqu'il en soit, ces signes objectifs ne demeurent pas longtemps isolés, et rapidement apparaissent des éléments de syndromes d'hypertension crânienne parmi lesquels la céphalée et l'obnibilation sont au premier plan.

L'examen du F. O. montre l'œdème et la stase caractéristiques. Certains auteurs ont signalé la topographie assez particulière de la stase qui affecterait le pourtour de la papille, sauf le secteur temporal. Il est très important de signaler dans ces cas la bilatéralité précode de certains signes. En particulier, il n'est pas rare d'observer une double monoplégie des membres supérieurs ou un double signe de Babinski ; c'est là un élément de diagnostic important qu'on retrouvera tout à l'heure.

Ici aussi la P. L. montrera souvent une légère réaction et une hypertension manométrique incontestable.

Examen du sang. — Quelques observations, celles de Roger en particulier, signalent une hyperleucocytose intéressant surtout les grands monocytes et une diminution appréciable du nombre des hématies. Dans deux des cas que nous rapportons, il en était ainsi. Ce peut être là un élément discriminatif très important. Des recherches ultérieures montrent l'absence de ce syndrome au cours des tumeurs cérébrales. Dans beaucoup de cas l'évolution paraît s'aggraver nettement au cours des premières semaines. Les signes fonctionnels de l'hypertension sont très marqués. Signes en foyer et ophtalmologiques s'aggravent et en particulier l'acuité visuelle peut baisser rapidement.

La ventriculographie, souvent difficile à pratiquer, montre de petits ventricules intolérants.

Du fait de cette aggravation, on est souvent appelé à intervenir ; on constate alors cet œdème cérébral dont nous parlions plus haut. Quoiqu'il en soit, après quelques semaines l'hypertension diminue, les signes en foyer régressent ou disparaissent, la convalescence s'amorce.

En deux ou cinq mois, la guérison survient soit complète, soit avec quelques séquelles qui peuvent être une légère hémiparésie résiduelle, de la dysarthrie, quelques troubles caractériels de la fatigabilité psychique, une diminution définitive de l'acuité avec larges silences, n'est signalée que dans notre observation n° 7.

CHAPITRE III

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Ce chapitre des encéphalites pseudo-tumorales est particulièrement mal connu, surtout dans les formes régressives ; en en effet, il est curieux de constater qu'aucune biopsie n'ait été pratiquée chez les nombreux malades opérés. On s'est borné à constater un œdème cérébral très marqué, et on ne sait absolument rien de l'anatomie pathologique de ces formes. Au cours des encéphalites progressives qui se sont terminées par un exitus, quelques constatations anatomiques ont pu être faites et les Allemands en particulier ont rapporté des protocoles très complets qui signalent avec une particulière fréquence les foyers hémorragiques méningo-corticaux et sous-corticaux, minimes, microscopiques, diffus ; des prérivascularites, des thromboses infectieuses des petits vaisseaux sont particulièrement fréquentes ; des nodules lymphocytaires disséminées. La participation vasculaire nous paraît être dans tous les cas très importante ; c'est elle qui conditionne, semble-t-il, l'œdème cérébral. Malgré leur diffusion, ces lésions vasculaires ne sont pas assez accentuées pour réaliser des foyers malaciques à proprement parler.

CHAPITRE IV

ÉLÉMENTS DU DIAGNOSTIC

Si on se basait sur les données des anciens classiques, les diagnostics des encéphalites pseudo-tumurales ne présenteraient pas grandes difficultés, car dans la majorité des cas leur évolution est relativement rapide, qu'elles soient régressives ou progressives ; tandis qu'au contraire celle des tumeurs cérébrales est beaucoup plus lentement progressive.

En réalité, ce caractère ne peut absolument pas être utilisé : un nombre considérable de tumeurs cérébrales, et surtout celles des hémisphères, comporte une très longue période de latence qui peut être absolue pendant des années ; puis brusquement, en quelques semaines, apparaissent tantôt des signes en foyers, tantôt des manifestations d'hypertension cranienne et, dans ces conditions, elles se présentent avec une symptomatologie d'apparence évolutive rapide. Cette évolution ressemble absolument à celle des encéphalites pseudo-tumorales dont nous venons de parler.

Bien mieux, des tumeurs cérébrales latentes, bien que volumineuses, peuvent se manifester par un véritable début apoplectiforme lorsque des hémorragies ou des maladies du

cerveau se produisent à leur contact. Ce sont là des notions actuellement bien établies et qu'on ne doit pas perdre de vue.

C'est pourquoi le caractère évolutif ne présente pas, au moins au début, un certain intérêt et ne peut servir à établir le diagnostic.

On a beaucoup parlé de la température au cours des encéphalites pseudo-tumorales, et on a voulu voir là un signe distinctif intéressant. Cela paraît difficile à soutenir parce que d'une part certaines tumeurs du diencéphale peuvent s'accompagner d'un léger fébricule, mais surtout la très grande majorité des encéphalites pseudo-tumorales ne comporte pas d'hyperthermie.

L'étude du L. C. R. ne peut absolument pas être utilisée au cours du diagnostic : dans les deux cas les constatations manométriques sont à peu près les mêmes ; d'autre part les réactions cytologique, d'hyperralbuminose, de floculation peuvent être très modérées ou négatives au cours des tumeurs cérébrales ; enfin, celles-ci peuvent réaliser toutes les formules humorales possibles : tantôt le L. C. R. est absolument normal ; le plus souvent on note la dissociation albumino-cytologique classique ; mais on connaît fort bien des aspects pseudo-inflammatoires du L. C. R. de certaines tumeurs avec pléocytose (lymphocytose ou même polynucléose), lagère hyper albuminose, réaction du benjoin précipitant vers la droite (cf. Thèse Obias, Toulouse, et observation Baylac et Bonhoure).

L'examen ophtalmologique ne peut rien présenter de discriminatif : il s'agirait plutôt d'un œdème péripapillaire que d'une stase respectant au début le secteur temporal, et la T. A. R. restant basse avec régression fréquente de cet œdème. En même temps, l'acuité visuelle baisserait assez rapidement, ce qui serait un signe de névrite optique primitive du type œdémateux, et Knud-Winter a déclaré : « la présence de névrite optique est un signe très important pour différencier tumeur et pseudo-tumeur ».

En réalité, la distinction n'est point aisée pour les raisons suivantes : d'une part, au cours des tumeurs cérébrales tout à

fait certaines, on peut observer pendant longtemps un œdème péripapillaire respectant également le secteur temporal ; dans l'un comme dans l'autre cas, cet œdème peut se compléter et prendre alors l'aspect d'un œdème papillaire proprement dit, puis d'une stase. D'autre part, quand un malade porteur d'une tumeur cérébrale n'a pas été suivi régulièrement au point de vue ophtalmologique, on peut voir survenir assez rapidement une baisse de l'acuité visuelle et une décoloration de la papille que l'on risque d'attribuer à une atteinte précoce du nerf optique, alors qu'en réalité elle est tardive, le malade n'ayant pas été examiné dès le début.

Cependant, il faut savoir que la baisse précoce et rapide de l'acuité visuelle par névrite optique œdémateuse est beaucoup plus souvent observée au cours des névraxités pseudo-tumorales qu'au cours des tumeurs cérébrales à proprement parler.

Quelques particularités du syndrome clinique peuvent cependant donner l'éveil. Ce sont surtout des signes diffus, en étage, qui doivent être recherchés et qui appartiennent bien plus aux névraxites qu'aux tumeurs. C'est ainsi que chez la malade de l'observation n° 6, on a observé une double parésie radiale d'origine médullaire qui ne pouvait évidemment pas être attribuée à une cause centrale. Ce signe qui a duré un certain temps, joint à l'existence de crises comitiales, au syndrome d'hypertension cranienne, impose le diagnostic de névraxite pseudo-tumorale et fit différer toute intervention chirurgicale : l'évolution de la maladie montre le bien-fondé de cette ligne de conduite.

Ou bien comme dans l'observation n° 14 on peut observer un double syndrome pyramidal, fugitif, variable, quelques signes cérébelleux, une diminution très précoce et rapide de l'acuité visuelle et un syndrome d'hypertension cranienne : cet ensemble de signes nous fit écarter sans hésitation le diagnostic de tumeur cérébrale et à juste titre.

D'autres observations ont mentionné des troubles de la latéralité, ou un syndrome diencéhalique apparut si brusque-

ment qu'il ne peut être réalisé par une tumeur cérébrale au début de son évolution. Ce sont là des nuances cliniques très importantes qui ne permettent peut-être pas d'affirmer à coup sûr l'absence de tumeur cérébrale dont on connaît le polymorphisme extraordinaire, mais qui cependant peuvent orienter de façon très précieuse.

La ventriculographie est susceptible d'apporter des renseignements capitaux. L'air introduit par voie rachidienne injecte assez mal les ventricules et montre les espaces sous-arachnoïdiens très minimes, écrasés, souvent impossibles à mettre en évidence. La ventriculographie directe est difficile à réussir parce que les ventricules sont collabés, mais elle donne des renseignements essentiels : petite quantité de liquide ventriculaire dont la pression est variable, tantôt faible, tantôt forte ; l'intolérance des ventricules à l'injection est importante à signaler : on ne peut introduire que de 5 à 10 centimètres cubes d'air et encore sont-ils souvent rejetés ; enfin la ventriculographie montre que les cavités ventriculaires sont symétriques, non déplacées, de volume normal ou même réduit (« petits ventricules, gros cerveau »). L'intervention chirurgicale va montrer le deuxième élément de la description synthétique de Vincent : « le gros cerveau ». Aussitôt la dure-mère ouverte, celui-ci apparaît très tendu, fortement vascularisé, avec des circonvolutions amples, pressées, souvent aplaties, fermes, et il n'est pas toujours très aisé de refermer la dure-mère.

CHAPITRE V

INDICATIONS THÉRAPEUTIQUES

Une ligne de conduite précise est difficile actuellement à indiquer. Faut-il ou non opérer et décomprimer le cerveau œdématisé ? Tel est le gros problème diversement résolu.

Certains auteurs prétendent que la vaste décompression est indiquée et sans danger. Tel n'est pas notre avis : il n'est pas indifférent de pratiquer un large volet décompressif qui, malgré les progrès considérables de la neuro-chirurgie, constitue un traumatisme sérieux, et dans quelques cas l'œdème cérébral considérable oblige à une remise en place forcée du cerveau qui n'est pas toujours sans danger : nous avons failli perdre une de nos malades (observation 14) qui pendant les 24 heures suivant l'opération est restée dans un état constant de collapsus et nous donna les plus vives inquiétudes. Par ailleurs, un grand nombre de malades qui n'ont pas été opérés ont parfaitement guéri.

Nous ne pensons donc pas que l'intervention chirurgicale décompressive soit obligatoire dans tous les cas d'encéphalite pseudo-tumorale.

La baisse de l'acuité visuelle constitue-t-elle une indication opératoire majeure ? Ceci ne fait pas de doute si la stase est

considérable et si on a l'impression qu'elle commande la diminution rapide de la vision. Mais s'il s'agit de névrite optique primitive du type œdémateux ou d'une névrite optique primitive compliquée d'œdème par hypertension cranienne, il est bien évident que la décompression cérébrale ne jouera pas un rôle très important dans l'amélioration de cette névrite. Or, il y a là une difficulté d'appréciation évidente. Autrement dit, si le syndrome d'hypertension cranienne est considérable, la céphalée, l'obnubilation et les vomissements très intenses résistant à la thérapeutique médicale, avec diminution de l'actuité visuelle du fait d'une stase importante, on doit évidemment envisager une intervention décompressive. Si, au contraire, l'hypertension cranienne n'est pas considérable, si la baisse de l'acuité visuelle a été précoce avec œdème léger de la papille, si on a l'impression d'être plutôt devant une névrite optique primitive mais accompagnée d'hypertension cranienne, l'intervention chirurgicale est certainement beaucoup moins pressante et doit, dans beaucoup de cas, être différée.

Le traitement médical comprendra, dans tous les cas, l'administration régulière de sérum hypertonique classique, soit sulfate de magnésie à 150 pour mille, soit du glucose à 400 pour mille, soit mieux glucose plus sulfate de magnésie. Les injections seront naturellement faites par voie intraveineuse à la dose de 30 cc., deux fois par jour ; malgré ce qu'ont pu en dire certains expérimentateurs qui observaient une phase d'hypertension cranienne après l'emploi de ce sérum, les résultats sont nets et bons dans la majorité des cas. Ces injections seront répétées plusieurs jours autant que nécessaire.

Les ponctions lombaires et ventriculaires nous ont paru de peu d'effet.

Les injections intraveineuses de cyanure de mercure, d'iodure de sodium, de Bévitine, de salicylate de soude, sont classiques et d'une action très certaine.

ÉTIOLOGIE GÉNÉRALE

Nous ne savons absolument rien de l'étiologie générale des encéphalites pseudo-tumorales. Des prélèvements ont été très rarement faits et inoculés à l'animal sans résultat précis. On sait combien, à l'heure actuelle, ce chapitre de l'étude des névraxites est peu avancé.

Il semble, jusqu'à plus ample informé, que beaucoup des encéphalites pseudo-tumorales dont il est question représentent un type clinique assez bien individualisé. On se souviendra qu'un certain nombre de névraxites du type sclérose en plaques peuvent présenter de l'œdème papillaire, et on a parlé d'une forme de sclérose en plaques avec hypertension cranienne caractérisée par des céphalées, un léger œdème papillaire et une baisse de l'acuité visuelle. Dans la plupart de ces cas il ne s'agit pas d'hypertension cranienne à proprement parler et la pression du L. C. R. quand elle a été prise, était normale. En réalité, il n'y avait pas de stase mécanique au niveau de la papille mais bien une névrite optique œdémateuse avec chute précoce de l'actuité visuelle. De même on a rapporté des cas de névrite optique œdémateuse primitive, avec réaction méningée intense, avec ou sans confusion mentale. L'observation de la clinique neurologique de Toulouse déjà publiée est tout à fait typique à cet égard : malade internée pour troubles psychiques survenus rapidement avec hypertension très modérée du L. C. R.

mais névrite optique primitive du type œdémateux très marquée.

Les observations que nous avons rapportées dans ce travail ne rentrent pas dans cette catégorie.

Vu : *Le Président de la Thèse,*

RISER.

Vu : *Le Doyen,*

GARRIPUY.

Vu et permis d'imprimer :

Toulouse, le 12 juin 1943.

Le Recteur,
Président du Conseil de l'Université,

DELTHEIL.

BIBLIOGRAPHIE

Barre (Strasbourg) : *Revue neurologique*, 1933.

Barre et Van Bogaert : *Revue neurologique*, avril 1933.

Barre et Woringer : *Revue neurologique*, avril 1934.

Bartels : Archiv. *Für Psychiâtrie*, 1902.

Beriel et Lesbros : *Diagnostic de l'encéphalite et des tumeurs cérébrales* (Lyon Médical, 1926, t. 2).

Dereux et Liagre : *Revue neurologique*, mai 1934.

Dumolard, Aubry et Toujant : *Archives d'ophtalmologie XXXIII*, 1920.

Kogerer (Vienne) : *Encéphale*, 1924.

Pousseps : *Revue neurologique*, 5 juin 1926.

Riser, Gayral et Géraud : *Société de neurologie de Paris*, 1943.

Roger, Arnaud et Paillas : *Les encéphalites pseudo-tumorales* (Marseille Médical, février 1939).

Roques : *Le syndrome pseudo-tumoral en pathologie cérébral* (Thèse Montpellier).

Sands Irving : *Médical Record*, 25 mars 1922.

Souques : *Revue neurologique*, 1933.

Tremel : *Les encéphalites pseudo-tumorales* (Thèse Paris, 1939).

Van Bogaert : *Revue neurologique*, juillet 1933.

Valière-Vialeix : Thèse Paris, 1925.

Vincent Clovis : *Revue neurologique*, mai 1933.

Winter Knud : Thèse Copenhague, 1927.